

Aus der Orthopädischen Klinik der Universität Düsseldorf

Direktor: Professor Dr. med. K. P. Schulitz

Ein Beitrag zur Ätiologie des Torticollis Muscularis
an Hand einer Untersuchung von Sectiokindern

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Walther René Bökel

1979

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Orthopädischen Klinik der Universität Düsseldorf
Direktor: Professor Dr. med. K. P. Schulitz

Ein Beitrag zur Ätiologie des Torticollis Muscularis an Hand einer Untersuchung von Sectiokindern



Inaugural - Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Walther René Bökel

1 9 7 9



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Düsseldorf

Der Dekan

der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Referent

gez.: Prof. Dr. Krämer

Korreferent

gez.: Prof. Dr. Krüskemper

gez.: Prof. Dr. Heidenreich

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

	Seite
I. Einleitung	1
II. Grundlagen	
A. Anatomie und Physiologie des Musc. sternocleidomastoideus	4
B. Pathologie und Therapie beim muskulären Schiefhals	6
III. Literatur:	
Die verschiedenen Theorien zur Ätiologie des Torticollis musc.	
1. Die Theorie vom Geburtstrauma	9
2. Die Theorie der intrauterinen Zwangshaltung	11
3. Die Theorie der ischämischen Muskelkontraktur	13
4. Die Entzündungstheorie	14
5. Die Theorie der zentralnervö- sen Störung	15
6. Die Theorie der fehlerhaften Keimanlage	16
7. Die Erbtheorie	17
8. Die Theorie vom Anpassungsvor- gang des Feten bei Steißlage	22
9. Die Theorie der intrauterinen Streckbewegungen der Beine	22
10. Die Kombinationstheorien	23

	Seite
IV. Eigene Untersuchungen	
A. Methodik	25
B. Ergebnisse	29
V. Diskussion	37
VI. Zusammenfassung	45
VII. Literaturverzeichnis	47

I. EINLEITUNG

Der Begriff des "Caput obstipum" ist schon sehr alt. Wir finden ihn nach VALENTIN (1961) bereits bei HORAZ, der diesen Ausdruck allerdings mehr im satirischen Sinne verwandte, während er bei CICERO schon als Krankheitsbezeichnung gebraucht wird.

Der heute oft benutzte Ausdruck "Torticollis" geht nach BAUER (1913) auf RABELAIS (1495-1553) zurück, welcher in der Schilderung einer Heilung von "Tortycolly" spricht.

Es sind auch Fälle von muskulärem Schiefhals aus dem Altertum bekannt. So soll Alexander der Große an einem rechtsseitigen Schiefhals gelitten haben (WITZEL 1891), und HERRMANN (1967) konnte an einem Schädel Fund aus dem "Viernhelmer Reihengräberfeld", welches dem 7. Jahrhundert n. Chr. zugerechnet wird, einen muskulären Schiefhals nachweisen.

Aus alten Schriftstücken geht hervor, daß den "Marktschreibern" im Mittelalter die Erkrankung durchaus bekannt war, und daß sie mit einer subkutanen Tenotomie ähnlichen Verfahren bereits eine Art operativer Therapie betrieben (KADER 1896).

Die ersten Abhandlungen über den musk. Schiefhals kommen von ISAAK MINNIUS (1641) und NICOLAUS TULPIUS (1652).

Diesen Autoren war auch bekannt, daß es sich nicht um eine bloße Verkürzung des Musculus sternocleidomastoideus handelte, sondern daß offensichtlich tiefergreifende Strukturveränderungen im Muskel abliefen.

Damit stellte sich aber auch die Frage nach der Ätiologie des Torticollis muscularis, für die JAEGER im Jahre 1737 schon mehrere Möglichkeiten zur Diskussion stellte. Mit der im Jahre 1838 von STROMEYER aufgestellten Theorie der geburtstraumatischen Schädigung begann dann eine lebhafte Diskussion um die Entstehung des musk. Schiefhalses, die auch heute noch anhält. Es wurden in den letzten 140 Jahren zahlreiche Erklärungsversuche unternommen, ohne daß sich freilich eine bestimmte Lehrmeinung hätte durchsetzen können.

Obwohl es gerade im Hinblick auf die geburtstraumatische Theorie naheliegt, das Augenmerk auf solche Fälle von Torticollis muscularis zu richten, bei denen die Kinder durch Kaiserschnitt entbunden wurden, finden wir hierüber meist nur nebenbei Angaben in der Literatur. SIPPEL (1920), STENZLER (1921), STERN (1924) und ROSSI (1929) berichteten etwas ausführlicher über Einzelbeobachtungen.

In der vorliegenden Arbeit soll nun systematisch untersucht werden, wie häufig der muskuläre Schiefhals bei sectioentbundenen Kindern überhaupt vorkommt, und welche Konsequenzen sich daraus für die Ätiologiediskussion ergeben.

Dank der großen Anzahl von Sektio-geburten an der Uni-
versitätsfrauenklinik Düsseldorf war es möglich, eine
entsprechende Studie durchzuführen.

II. GRUNDLAGEN

A. Anatomie und Physiologie des M.sternocleidomastoideus

Der oft auch als Kopfwender bezeichnete Musculus sternocleidomastoideus entspringt zweiköpfig vom Manubrium Sterni und medialem Anteil der Clavicula. In Höhe des Trigonum caroticum vereinigen sich beide Anteile und ziehen unter weiterer "schraubiger Drehung" (BENNINGHOFF), die Seitenfläche des Halses diagonal kreuzend, zu ihrem Ansatzpunkt, dem Processus mastoideus mit angrenzendem Teil der Linea nuchae superior.

Während die untere Hälfte des Muskels durch die Arteria thyreoidea superior mit Blut versorgt wird, zweigt zum oberen Teil ein gleichnamiger Ast aus der Arteria carotis externa ab. Nach NOVE-JOSSERAND und VIANNAY finden wir auch noch Äste aus der Arteria occipitalis.

Die Innervation geschieht durch den Nervus accessorius (11. Hirnnerv) und Äste aus dem Plexus cervicalis (WALDEYER).

Stammesgeschichtlich entwickelt sich der Musc. sternocleidomastoideus aus dem vorderen Rand des Musc. trapezius der unteren Vertebraten. Als ein selbständiger Muskel erscheint er bei den höheren Vertebraten infolge Reduktion der mittleren Partie des Trapezius (KOULALIS).

Die Funktion muß nach beidseitiger oder einseitiger Kontraktion unterschieden werden. Bei der beidseitigen kommt es unter leichtem Vorziehen der Halswirbelsäule zu einem Anheben des Kinns, während bei einseitiger Betätigung der Kopf zur homolateralen Seite geneigt und zur kontralateralen gedreht wird. Sind Kopf und Wirbelsäule festgestellt, so resultiert durch Heben des Brustkorbes die Funktion als Atemhilfsmuskel.

B. Pathologie und Therapie beim muskulären Schiefhals

Das äußere Erscheinungsbild bei ausgeprägtem Caput obstipum ist gekennzeichnet durch eine Zwangshaltung des Kopfes mit Drehung zur gesunden und Neigung zur kranken Seite hin. In der seitlichen Halskulisie tritt der verkürzte Musculus sternocleidomastoideus als derber, unter **straffer** Spannung stehender Strang hervor.

Histologisch findet sich eine erhebliche Wucherung des interstitiellen Bindegewebes mit dazwischenliegenden Resten stark atrophischer Muskelfasern (TÖNNIS 1964). Die bindegewebige Veränderung ist oft auf die unteren Abschnitte des Muskels beschränkt. Die Reißfestigkeit ist gegenüber dem gesunden Muskel auf ein Achtel verringert, was MÜNZENBERG und GATTOW (1963) röntgeninterferometrisch auf eine molekulare Strukturstörung der Kollagenfasern zurückführten, die ein atypisch mesomorphes Reflexmuster zeigen.

Entsprechend der Funktion des Musc. sternocleidomastoideus findet sich eine Bewegungseinschränkung des Kopfes bei Neigung zur gesunden und Drehung zur kranken Seite hin (IDELBERGER).

Durch die dauernde Schiefhaltung des Kopfes kommt es häufig zu einer Gesichts- und Schädelassymetrie. "Die krankseitige Gesichtsseite bleibt niedriger und voller,

während sich die andere Seite normal entwickelt." (IDELBERGER). Ziehen wir eine Linie durch die Mitte von Stirn, Nase, Mund und Kinn, so erhalten wir einen Bogen mit Konvexität zur gesunden Seite (Zeichen nach ERACHER), ziehen wir Linien durch einander entsprechende Punkte beider Gesichtshälften, so konvergieren diese auf der kranken Seite (Zeichen nach VOELCKER).

Diese "scoliosis capitis et faciei" (WITZEL, 1883) entsteht nach heutiger Auffassung durch die Schwerpunktsverlagerung des Schädelinhalts nach einer Seite hin, die durch die Zwangshaltung des Kopfes zustande kommt (s.o.). Entsprechende Zug- und Druckkräfte sollen dann den Schädelumbau bewirken (JANGE, M. 1971).

Als weitere Sekundärveränderung tritt durch die pathologische Kopfhaltung eine Skoliose der Halswirbelsäule mit kompensatorischer Gegenkrümmung der Brust- und Lendenwirbelsäule auf. Nach einer Studie von BÄTZNER und BECK (1969) ist diese Fehlhaltung in 20% der Fälle fixiert und bleibt auch nach Therapie des Schiefhalses bestehen.

Der muskuläre Schiefhals kann bereits bei der Geburt voll ausgebildet sein (SIPPEL, 1920), meist entwickelt er sich aber in den ersten Lebenswochen nach der Geburt (IMHÄUSER 1952, STEINBRUCK 1976), wobei der Muskel primär atrophisch verändert erscheint und sich dann zunehmend fibrös verhärtet und verkürzt.

Eine prall-elastische Auftreibung am Übergang vom oberen zum mittleren Drittel des Muskels, das sogenannte "Kopfnickerhämatom" (BOHN 1864), kann auftreten, ist aber nicht obligat.

Therapeutisch wird heute die offene Tenotomie mit anschließender Fixierung in Überkorrektur gegenüber der subkutanen Tenotomie bevorzugt, in leichten Fällen kann zunächst ein versuch mit redressierenden Übungen unternommen werden. SPIESS und WEISS (1965) empfehlen innerhalb der ersten sechs Lebenswochen die Anwendung lokaler Corticoid-Injektionen, wobei der Muskel durch entsprechende Lagerung in Extension gehalten werden soll, und berichten von guten Ergebnissen.

III. L I T E R A T U R

Die verschiedenen Theorien zur Ätiologie des Torticollis muscul.

Die Literatur über den angeborenen muskulären Schiefhals ist ungewöhnlich umfangreich. Die Ursache und Entstehung dieser Deformität war immer wieder Anlaß zu neuen Untersuchungen, Spekulationen und Theorien. "Kein Orthopäde von Rang, der sich nicht diesem Problem zugewandt hätte", so EXNER (1958) im Handbuch der Orthopädie.

Im folgenden soll nun versucht werden, die verschiedenen theoretischen Ansätze zur Genese des Torticollis muscularis kurz zusammenzufassen. Die wichtigsten Vertreter der einzelnen Meinungen werden dabei genannt.

1. Die Theorie vom Geburtstrauma

Die wissenschaftliche Diskussion um die Entstehung des muskulären Schiefhalses wurde im Jahre 1838 durch G.L. STROMEYER eingeleitet.

Diesem war aufgefallen, daß Kinder mit Caput obstipum häufig in Steißlage geboren wurden und meist eine schwere Geburt unter Anwendung von Kunsthilfe wie etwa der Zangenextraktion hinter sich hatten. Außerdem sah er immer wieder umschriebene Anschwellungen im Sternocleidomastoideus, die er als Hämatom deutete.

Aufgrund dieser Beobachtungen entwickelte STROMEYER die These, daß es während der Geburt zu Zerrungen, Zerreißen oder Quetschungen des Muskels mit konsekutiver Hämatombildung komme, wobei die nachfolgende bindegewebige Organisation des Blutergusses bzw. der traumatischen Muskel-läsion zu narbiger Verhärtung und Verkürzung des Kopfnickers führe.

KÜSTNER (1886) kam experimentell zu der Ansicht, daß die Traumatisierung des Muskels durch eine Torsion entstehe, wie sie auch bei der normalen Geburt vorkommen könne.

Er machte folgenden Versuch: in den freipräparierten Sternocleidomastoideus einer Kinderleiche wurden in Längsrichtung dicht nebeneinander Reißzwecken gesteckt. Weder bei Streckung noch bei Lateralflexion des Kopfes, wohl aber bei Lateralflexion und Drehung zur gleichen Seite entfernten sich im homolateral gelegenen Muskel die Reißzwecken voneinander.

Eine solche Kopfstellung relativ zum Rumpf ergebe sich aber vor allem bei der Geburt in Steißlage, wenn die Schultern im geraden Durchmesser des Beckenausgangs austräten, und der Kopf sich noch im geraden Durchmesser über dem Beckeneingang befinde.

Obwohl STROMEYER selbst in seiner Arbeit darauf hinwies, daß in einem Teil der Fälle der Kopfnicker "schon im

Mutterleibe" verkürzt sei, was in der Literatur auch heute meist nicht beachtet wird, war die rein mechanistische Theorie vom Geburtstrauma bis gegen Ende des 19. Jahrhunderts allgemeine Lehrmeinung bei Chirurgen, Kinderärzten und Geburtshelfern.

2. Die Theorie von der intrauterinen Zwangshaltung

PETERSEN war der erste, der sich im Jahre 1884 gegen die alte Auffassung wandte, die Ursache des muskulären Schiefhalses beruhe auf einer Verletzung des Musc. sternocleidomastoideus während der Geburt.

Seiner Meinung nach führten bereits intrauterin Verwachsungen zwischen Amnion und Gesichtshaut zu einer fixierten Fehlstellung des Kopfes, die wiederum eine Verkürzung des Kopfnickers nach sich zog.

Er stellte sich das sinngemäß folgendermaßen vor: wenn beispielsweise die linke Kopfhälfte mit dem Amnion verwachsen ist, so legt sich der Körper nicht mit der linken Seite an die betreffende Eiwand, sondern pendelt nach der Mitte der Eihöhle, wo er am meisten Platz hat. Dadurch befindet sich der Kopf in einer starken Linksdrehung und wird gleichzeitig nach hinten gezogen. Die Ansätze des linken Kopfnickers werden auf diese Weise auseinandergezogen, die des rechten einander genähert. Die dadurch bedingte dauernde

Annäherung der beiden Insertionspunkte des Muskels führt zu einer Verkürzung desselben bzw. zu einem mangelnden Wachstum während der fetalen Entwicklung.

Zur Stützung seiner These unternahm er Versuche am Musc. gastrocnemicus beim neugeborenen Kaninchen und konnte zeigen, daß sich bei entsprechender Fixierung innerhalb von vier Wochen eine Verkürzung des Muskels ergab. Eine bindegewebige Umwandlung des Muskels konnte er allerdings nicht nachweisen.

Der Gynäkologe SIPPEL (1920) entwickelte die Theorie von der intrauterinen Zwangshaltung weiter. Der muskuläre Schiefhals komme intrauterin durch Abknickung des Kopfes gegen die Schulter oder bei entsprechenden Kindslagen durch Abknickung des Rumpfes mit der Schulter gegen den Kopf, sowie durch eine starke Rotation und Biegung des Halses zustande. Die Bedingungen, die intrauterin zu dieser Zwangshaltung führten, seien straffe Uteruswandung Erstgebärender, Fruchtwassermangel, abnorme Formen des Uterus (Uterus arcuatus, Uterus bicornis), abnorme Beckenformen bei großem Kind oder Mehrlingsschwangerschaft.

Bemerkenswert an SIPPELS Arbeit ist, daß er die Schiefhaltung des Kopfes erstmals intrauterin durch Röntgenbilder nachweisen konnte, anhand derer er sogar mehrmals einen Schiefhals richtig voraussagte.

3. Die Theorie der ischämischen Muskelkontraktur

Im Jahre 1902 stellte VOELKER in einer ausführlichen Arbeit eine völlig neue Anschauung über die Ätiologie des muskulären Schiefhalses zur Diskussion. Er betrachtete die Erkrankung als eine intrauterine Belastungsdeformität, wobei nach seiner Meinung die bindegewebige Umwandlung des Kopfnickers aus einer im Fetalleben entstandenen ischämischen Muskelkontraktur zu erklären war.

Daß eine Druckwirkung des Uterus gegen den Schädel des Feten vorhanden war, sah er durch folgende Beobachtungen bestätigt: häufig vorkommende Deformierung der Ohrmuscheln, Halsgrubenbildung auf der kranken Seite, in die sich die Schulter zwanglos einpaßt, und schließlich die Schädel-skoliose an sich.

Nach VOELKER entstand die Ischämie im Sternocleidomastoideus dadurch, daß durch den Uterusdruck der Kopf gegen die Schulter gebeugt wurde bzw. diese sich gegen die obere Hälfte des Muskels anstemmte, wodurch die hier in den Muskel eintretenden Gefäße nach seiner Meinung komprimiert wurden.

Den Geburtsakt verglich er mit der Abnahme eines konstringierenden Verbandes, so daß es post partum zu der oft als Kopfnickerhämatom beschriebenen Anschwellung des Muskels komme.

NOVE²-JOSSE²ERAND und VIANNAY (1906) stellten in ihren vielfältigen Injektionsversuchen an Fischen zwar eine von VOELKER abweichende Gefäßversorgung des Muskels fest, schlossen sich aber der Theorie von der ischämisch bedingten Muskelkontraktur ebenso an wie KEMPF (1904).

SCHROEDERMAN²N (1900) sah histologisch primär einen degenerativen Zerfall der Muskelfasern durch Ischämie, dem sekundär eine reparatorische Bindegewebswucherung folgte.

4. Die Entzündungstheorie

MIKULICZ deutete im Jahre 1895 die bindegewebige Umwandlung des Musculus sternocleidomastoideus als Folge eines diffusen chronischen Entzündungsprozesses. Er begründete dies unter anderem damit, er habe in muskelnahen Lymphknoten häufig "kleinzellige Hyperplasie" gefunden.

KADER (1896) präziserte diese Theorie. Er nahm an, daß es zunächst vor oder während der Geburt zu einer Verletzung des Muskels komme, die einen "locus minoris resistentiae" für die Ansiedlung von Bakterien darstelle. Auf lymphogenem und hämatogenem Wege von Mund, Rachen und Darm aus erfolge anschließend die bakterielle Infektion.

Histologisch sah er eine "Myositis interstitialis fibrosa". Von einem akuten Stadium ausgehend mit leukozytären und

granulozytären Infiltraten, starker Sprossung von Blut- und Lymphgefäßen, sowie aufquellenden und zerfallenden Muskelfasern, gebe es alle Zwischenstufen bis hin zum sogenannten Ruhestadium, das sich durch ein Überwiegen unregelmäßig angeordneten Bindegewebes mit dazwischenliegenden atrophischen Muskelfasern auszeichne.

Es konnten freilich bis heute niemals Bakterien nachgewiesen werden. Außerdem fällt auf, daß Abszesse oder Phlegmonen im Muskel nie zur Beobachtung gekommen sind.

5. Die Theorie der zentralnervösen Störung

GOLDING-BIRD wandte im Jahre 1890 seine Aufmerksamkeit der mit dem Schiefhals vergesellschafteten Schädelasymmetrie zu. Er interpretierte diese als eine Hemiatrophie der betreffenden Kopfhälfte, die durch einen primären Defekt im Zentralnervensystem bedingt sei. Während in leichten Fällen vor allem eine Gesichtsassymmetrie mit nur angedeuteter Verkürzung des Musc. sternocleidomastoideus auftrete, komme es in ausgeprägten Fällen zu einer starken Kontraktur des Muskels analog dem Klumpfuß bei der spinalen Kinderlähmung.

SCHUBERT (1921) war ebenfalls der Ansicht, daß eine erbliche Störung der zentralen Innervation für das Symptombild der Schiefhalskrankung verantwortlich sei.

Den Pathomechanismus sah er in einer dadurch bedingten mangelhaften Ausbildung der Gefäße, die zur narbigen Degeneration des Muskels führe.

Dazu muß allerdings gesagt werden, daß niemals pathologische Veränderungen im ZNS nachgewiesen werden konnten, (die selten beobachtete Atrophie der Vorderhörner dürfte sekundär durch die bindegewebige Umwandlung der Muskelsubstanz bedingt sein), und daß u.a. TÖNNIS (1964) elektromyographisch eine primäre nervale Störung ausschließen konnte.

6. Die Theorie der fehlerhaften Keimanlage

JOACHIMSTHAL trat im Jahre 1906 aufgrund der von ihm bemerkten Erblichkeit und häufigen Kombination mit anderen Deformitäten dafür ein, eine pathologische Keimanlage als Ursache des musk. Schiefhalses anzusehen.

ALI KROGIUS (1924) wies besonders darauf hin, daß die bindegewebige Umwandlung des Musc. sternocleidomastoideus ein allmählich fortschreitender Prozess sei, der sich oft bis in das zweite Lebensjahrzehnt erstreckt, und erwähnt den Fall eines 24-jährigen Schiefhalspatienten, bei dem er unter dem Mikroskop noch frische Bindegewebsproliferationen nachweisen konnte.

KROGIUS stellte histologisch eine auffallende Ähnlichkeit fest zwischen dem Gewebe des Musc.sternocleidomastoideus beim Schiefhals und der allmählich eintretenden Umwandlung von Muskel- in Sehnengewebe, wie man sie in der Hand- und Fußmuskulatur der Huftiere noch lange Zeit nach der Geburt als einen normalen Entwicklungsschritt beobachten könne. Er kam zu der Schlußfolgerung, daß die Ursache des Caput obstipum endogener Natur sei und daß es sich um eine Entwicklungsstörung in der Muskelanlage handele.

MAU (1928) bestritt, daß sich degenerative Prozesse in der Muskulatur im Sinne einer Ischämie nachweisen ließen und interpretierte die histologischen Befunde als eine mangelnde Differenzierung des Muskelgewebes aus dem Mesenchymgewebe. Bindegewebe und Muskelgewebe gingen aus einem gemeinsamen Ursprung, dem Mesenchymgewebe hervor. Infolge einer angeborenen Entwicklungshemmung komme es nicht zur Ausbildung eines vollwertigen Muskelgewebes, sondern zur Bildung von fibrösem Gewebe mit mehr oder minder reichlicher Interposition von mangelhaft entwickeltem Muskelgewebe.

7. Die Erbtheorie

Familiär gehäuftes Auftreten von musk. Schiefhals ist vielen Untersuchern wiederholt aufgefallen. So berichtete FISCHER (1880) von einer Frau, die sieben Kinder mit

Caput obstipum zur Welt gebracht hatte, und der von BUSCH (1920) mitgeteilte Stammbaum einer Familie, bei der innerhalb von drei Generationen acht mal Schiefhals zu verzeichnen war, ist ebenfalls ein vielzitiertes Beispiel.

Im Jahre 1931 veröffentlichte ISIGKEIT eine großangelegte Untersuchung, bei der insgesamt 1388 Fälle von musk. Schiefhals mit Hilfe von Fragebögen bzw. persönlicher Untersuchung statistisch ausgewertet wurden.

Er kam zu folgenden Ergebnissen: der musk. Schiefhals ist bei Jungen (49,1%) und Mädchen (50,9%) gleich häufig, ein geschlechtsgebundener Erbgang kommt also nicht in Frage. Ein Überwiegen der rechten Seite ist statistisch nicht signifikant, der Schiefhals betrifft beide Seiten gleich häufig.

In 11,2% der Fälle läßt sich heredofamiliäres Vorkommen nachweisen. In 2,7% handelt es sich dabei um Geschwister, in 3,1% findet sich eine direkte Vererbung von einem Elternteil - Vater wie Mutter gleich häufig - auf das Kind, in 5,4% sind es sonstige Verwandte. In einem Viertel aller heredofamiliären Fälle sind mehr als zwei Personen an Schiefhals erkrankt.

ISIGKEIT gab weiterhin an, daß 2% der Eltern von Schiefhalskindern ebenfalls Schiefhals aufwiesen, was bei einer von

ihm angenommenen absoluten Häufigkeit des Torticollis von 0,3% der Bevölkerung einer siebzigfachen überdurchschnittlichen Häufigkeit entsprach.

Am bedeutensten und aufschlußreichsten waren jedoch die Zwillingsuntersuchungen von ISIGKEIT. Unter fünf eineiigen Zwillingspaaren ließ sich viermal, d.h. in 80%, bei beiden Kindern ein Schiefhals nachweisen, im fünften Fall (=20%) hatte der zweite Zwilling lediglich eine Gesichtsassymetrie. ISIGKEIT deutete dies als Beeinflussbarkeit der Manifestation durch die Umwelt (Paravariabilität). Demgegenüber waren bei den zweieiigen Zwillingspaaren (23 Fälle) nur zweimal beide Zwillinge mit Schiefhals behaftet, das entspricht lediglich 8,7%.

Das bedeutet aber, daß die Konkordanz, also die Übereinstimmung im Merkmal, bei den eineiigen Zwillingen fast zehnmal so groß war, wie bei den zweieiigen Zwillingen!

Das häufige Überspringen von Generationen - eine direkte Vererbung von den Eltern auf die Kinder war ja nur in 3,1%, also etwa einem viertel der heredofamiliären Fälle aufgetreten - führte ISIGKEIT zu der Annahme, daß es sich um einen rezessiven Erbgang handeln mußte, wobei die Berechnung gemäß der Mendelschen Spaltungszahlen einen dihybriden Erbgang ergab.

Da durch die rezessive Vererbung naturgemäß meist mehrere

Generationen übersprungen würden, bis die Anlage wieder einmal manifest werde, sei es sehr schwer, den direkten Nachweis der Erbllichkeit in allen Fällen zu führen, da durch Befragung nur drei Generationen sicher erfaßt werden könnten. Dadurch sei es bedingt, daß die Erbllichkeit nicht in allen Fällen aufgedeckt werden könne, obwohl sie vorhanden sei.

Den Faktor der Paravariabilität veranschaulichte er durch folgenden sehr interessanten Casus: in einer Familie hatten beide Elternteile jeweils einen Schiefhals. Bei rezessivem Erbgang mußten aus dieser Elternkombination eigentlich durchweg kranke Kinder hervorgehen. Tatsächlich waren aber nur drei von acht Kindern in dieser Familie an Schiefhals erkrankt.

Auch bei der Auswertung der Geburtsanamnesen ergaben sich im übrigen wichtige Ergebnisse: so handelte es sich in 70,3% der Fälle um schwere und pathologische Geburten, die Zahl der Beckenendlagen betrug 45,5%, die der Querlagen 5,6%.

Zur Interpretation der häufigen Steiß- und Querlagen zog ISIGKEIT die Beobachtung von WARNEKROS heran, daß in der ersten Hälfte der Schwangerschaft die Steißlage etwa genauso häufig sei wie die Kopflage und erst gegen Ende der Schwangerschaft durch Lagewechsel abnehme. Bei vorhandenem Schiefhals nun konnte nach Meinung ISIGKEITS der Übergang in die Kopflage auf halbem Wege gehemmt (Querlage) oder

ganz verhindert werden (Steißlage). Die häufigen Lageanomalien waren seiner Meinung nach also nicht Ursache, sondern Folge der Schiefhalserkrankung.

ISIGKEIT kam schließlich zu folgender Zusammenfassung seiner Arbeit: "der angeborene Schiefhals ist ein erblich bedingtes, im Genotyp rezessiv und wahrscheinlich dihybrid repräsentiertes Leiden, das in seiner Manifestation innerhalb eines gewissen Spielraumes von äußeren Faktoren beeinflusst wird. Es besteht in einer Aplasie des Kopfnickers - einer mangelhaften Differenzierung des Muskelgewebes aus dem Mesenchym. Folge, nicht Ursache des Schiefhalses ist die häufige Steiß- und Querlage, sowie erschwerter Geburtsverlauf".

Auch andere Autoren veröffentlichten Zahlen über die familiäre Häufigkeit von musk. Schiefhals. STAPLER (1936) fand eine Heredofamiliarität von 8,8%, KRAGENBRÜCHL und JASARGIL (1965) gaben 7,35% an, KALMAR und PAPP (1973) ermittelten einen Wert von 6,15%.

Nach den Anschauungen der modernen Genetik handelt es sich beim musk. Schiefhals um eine additive multifaktorielle Vererbung mit Schwellenwerteffekt (BECKER 1964), wobei zur Manifestierung der Erkrankung das Zusammenspiel mehrerer Gene, sowie Umweltfaktoren notwendig sind.

8. Die Theorie vom Anpassungsvorgang des Feten bei Steißlage

Der Gynäkologe KASTENDIECK stellte im Jahre 1952 eine kleine Monographie über den muskulären Schiefhals zusammen und kam zu dem Schluß, daß die in einem Großteil der Fälle beobachtete Steißlage der primäre Faktor sei, der die Erkrankung auslöse.

Bei der Steißlage komme es infolge des "Anpassungsbestrebens der Frucht an ihren Fruchthälter" besonders leicht zu einer Lateralflexion des Kopfes. Dabei werde durch die Abklemmung der den Kopfnicker versorgenden Arterie der Muskel im Sinne VOELKERS durch eine Ischämie geschädigt. Derselbe Mechanismus spiele sich bei der Querlage ab, während bei den Geburten in Kopflage davon auszugehen sei, daß kurz vor der Geburt noch ein Lagewechsel stattgefunden habe.

Das oft beobachtete Auftreten der Deformität innerhalb einer Familie sah er als Folge der von ihm angenommenen Vererbbarkeit der Steißlage an.

9. Die Theorie der intrauterinen Streckbewegungen der Beine

Der Japaner NAGURA stellte im Jahre 1956 die Hypothese auf, daß durch wiederholte Bewegungen des Fetus im Uterus, insbesondere die wiederholte Streckung und Beugung der

Beinchen, der Kopf in eine asymmetrische Stellung hineingezwungen werde, die eine Asymmetrie der beiden Musculi sternocleidomastoidei hervorruft. Nach seiner Auffassung stemmte sich der Fetus also selbst durch Beinbewegungen in eine Schiefhaltung des Kopfes hinein, wobei NAGURA diesen Vorgang als "in einem gewissen Sinne zufällig" betrachtete.

10. Die Kombinationstheorien

Wenn man sich die einzelnen Arbeiten genau durchliest, gibt es in der Literatur eigentlich keinen Autor, der nur einen einzigen ätiologischen Faktor für die Genese des musk. Schiefhalses angenommen hätte.

Selbst STROMEYER, PETERSEN, KADER, VOELKER usw. traten zwar als Protagonisten ganz bestimmter Theorien auf, aber sie schlossen andere Erklärungsversuche und Beobachtungen nicht aus, sondern bezogen diese sogar direkt oder indirekt in ihre eigenen Überlegungen mit ein.

Eine interessante Anschauung vertreten in diesem Zusammenhang KALMAR und PAPP in ihrer Arbeit aus dem Jahre 1973, wobei sie alle bisher bekannten Theorien gewissermaßen "unter einen Hut" zu bringen versuchen.

Die beiden Autoren gehen davon aus, daß es sich beim musk. Schiefhals um eine primär genetisch bedingte Erkrankung handelt, durch die eine pathologische Vulnerabilität des Musc. sternocleidomastoideus gegeben ist.

Zur Manifestation des Schiefhalses ist ihrer Ansicht nach unbedingt ein äußerer traumatischer Faktor notwendig, wobei sie sowohl die Geburt selbst, als auch langdauernde intrauterine Zwangshaltung als Trauma betrachten.

Die ischämische, die vaskuläre und die neurogene Theorie deuten sie als die Beobachtung sekundärer Erscheinungen, die nicht die Ätiologie, sondern den Pathomechanismus beschreiben.

IV. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

A. Methodik

Die Grundidee für diese Untersuchung bestand darin, eine möglichst große Anzahl von Kindern zu erfassen, die mittels Kaiserschnitt entbunden worden waren und unter diesen wiederum diejenigen mit musk.Schiefhals herauszufinden.

Zu diesem Zweck wurden an der Universitätsfrauenklinik Düsseldorf die Geburtenbücher aus den Jahren 1965 bis 1975 durchgesehen und die Namen der durch Kaiserschnitt geborenen Kinder festgestellt.

Es ergab sich für diesen Zeitraum eine Geburtenfrequenz von 18.432 Kindern, wovon 1.669 durch Schnittentbindung zur Welt gebracht worden waren (9,05%).

Im Archiv der Universitätsfrauenklinik wurden sodann die Adressen der "Sectiokinder" ermittelt. Es konnten schließlich 1.518 Fragebögen an die Familien verschickt werden, von denen 1.139 Bögen ausgefüllt an die Orthopädische Klinik der Universität zurückgelangen.

In den Fragebögen mußte beantwortet werden, ob Schiefhals, Hüftgelenksverrenkung, Wirbelsäulenverkrümmung bzw. Klumpfüße bei dem jeweiligen Kind aufgetreten waren, oder ob eine dieser Erkrankungen bei Vater, Mutter, Geschwistern

oder Großeltern bekannt war. Gleichzeitig wurden die Mütter aufgefordert, ihre Kinder zu einem bestimmten Termin in der Ambulanz der Orthopädischen Klinik vorzustellen.

Auf diese Weise konnten 305 Kinder persönlich nachuntersucht werden. Es gelang dabei insbesondere all jene Kinder zu untersuchen, die laut Fragebogen eine orthopädische Erkrankung aufwiesen.

Es wurde ein ausführlicher orthopädischer Status bei den Kindern erhoben mit folgendem Untersuchungsgang:

Hals:

Beurteilung der Kopfhaltung sowie Inspektion des Gesichts (Gesichtsasymmetrie). Inspektion und Palpation besonders der Musculi sternocleidomastoidei. Prüfen auf aktive und passive Beweglichkeit (Seitneigung, Rotation, Extension und Flexion).

Schultern:

Vergleich von re. und li. Schulterkulisse. Stellung der Schulterblätter. Prüfen auf aktive und passive Beweglichkeit.

Thorax:

Inspektion (Symmetrie, Form).

Wirbelsäule:

Beurteilung der Körperhaltung im Stehen. Abtasten der Dornfortsatzreihe. Beobachten von Rumpfbeugung, Streckung, Seitneigung und Rotation.

Hüfte:

Prüfen auf Duchenne-Trendelenburg'sches Phänomen. Beurteilung der Hüften im Gehen. Symmetrie der Gesäßfalten. Untersuchung der passiven Funktionen des Hüftgelenks in Rückenlage unter besonderer Beachtung des Ortolani'schen Einklinkungsphänomens.

Beine:

Beurteilung der Beinstellung

Füße:

Beurteilung von Fußstellung und Fußgewölbe im Stehen und beim Gehen. Beobachten der Abrollbewegung.

Bei der allgemeinen Anamnese wurde besonders auch nach einer auffälligen Schiefhaltung des Kopfes post partum sowie einer Gesichtsassymetrie gefragt. Außerdem wurde eingehend nach dem Auftreten von orthopädischen Erkrankungen in der Familie geforscht.

Von den 305 nachuntersuchten Kindern wurden aus den Geburtenbüchern der Universitätsfrauenklinik im übrigen folgende Daten zusammengestellt:

- Geburtsgewicht
- Geburtsgröße
- Geburtseinstellung
- Alter der Mutter
- Parität

Zur Abklärung pathologischer Zustände unmittelbar nach der Geburt wurden teilweise auch Unterlagen aus dem Archiv der Universitätskinderklinik verwendet.

B. Ergebnisse

Die vorliegende Untersuchung hatte zum Ziel, unter einer möglichst großen Anzahl von Sectiogeburten Kinder mit muskulärem Schiefhals ausfindig zu machen.

Als Grundlage dienten alle Geburten, die in den Jahren 1965 bis 1975 an der Universitätsfrauenklinik Düsseldorf zu verzeichnen waren. Es ergaben sich folgende Zahlenverhältnisse:

Tab.1:

Übersicht über das Untersuchungsgut

Anzahl der Geburten	18.432
Anzahl der Sectiones	1.669 (9,05%)
Verschickte Fragebögen	1.518
Beantwortete Fragebögen	1.139
Nachuntersuchte Kinder	305

Es fanden sich vier Fälle von Torticollis muscularis. Unter der Annahme, daß nur nicht betroffene Familien den Fragebogen nicht zurückgeschickt haben, berechnet sich die Erkrankungshäufigkeit bezogen auf 1.518 Sectiogeburten wie folgt:

Tab.2:

Inzidenz von Torticollis muscularis unter den sectio-
entbundenen Kindern

Anzahl der Sectiogeburten	1.518
Fälle von Torticollis musc.	4
Inzidenz	2,63%

Nach BECKER und VERSCHUER beträgt die Inzidenz bei der Gesamtbevölkerung zwischen 0,62% und 0,67%. Bei den Sectiokindern trat der Schiefhals also 3,92 mal häufiger auf als in der Normalbevölkerung. Dies ist statistisch signifikant (χ^2 -Test, 1 Freiheitsgrad $p < 0,05$).

Auch die Binominalverteilung approximiert durch die Nominalverteilung ergibt einen kritischen Wert von 3,19. Für unsere Kinder beträgt der Wert 2,85. Die Richtigkeit dieser Aussage ist zu 95% wahrscheinlich.

Die wichtigsten Geburtsparameter der Kinder mit musk. Schiefhals wurden in Tab.3 (siehe Seite 31) zusammengetragen: der Schiefhals trat bei allen Kindern auf der rechten Seite auf, was wegen der geringen Fallzahl (4) jedoch statistisch ebensowenig aussagekräftig ist wie die Geschlechtsverteilung von 50% männl. zu 50% weibl.

Tab. 2:

Fälle von muskulärem Schiefhals unter den Sectiokindern

Geschlecht	Geburts- gewicht	Geburts- größe	Einstellung	Indikation der Sectio	Alter der Mutter	Para	andere orthop. Erkrank.	Verwandte
Weibl.	2950gr.	53cm	Querlage	Verschleppte Querlage	35	III	Hüft- dyspl.	Mutter: Torticere. Vater: Hüftdyspl.
Männl.	3300gr.	50cm	Schädellage	Protrahierter Geburtsverlauf	25	II		
Weibl.	2070gr.	43cm	Beckenendl.	Droh. Intraut. Asphyxie	23	I		
Männl.	3240gr.	51cm	Schädellage	Missverhältn.	21	I		

Das Geburtsgewicht und die Geburtsgröße lagen bei allen Kindern unter den von BICKENBACH für Deutschland angegebenen Durchschnittswerten von 3.400gr. bzw. 53,2cm beim Neugeborenen.

In der Hälfte der Fälle trat die typischerweise mit musc. Schiefhals vergesellschaftete Lageanomalie des Feten auf, nämlich je einmal Querlage und Beckenendlage.

Besonders interessant ist der erste Fall, bei dem die Mutter an Schiefhals, der Vater an Hyftdysplasie erkrankt waren. Bei der Tochter waren beide Deformitäten manifest.

Bei den 305 nachuntersuchten Kindern ergab sich folgende Geschlechtsverteilung:

Tab.4:

Geschlechtsverteilung der nachuntersuchten Sectiokinder
n=305

Jungen	170	55,7%
Mädchen	135	44,3%
Gesamt	305	100,0%

Das Durchschnittsgewicht und die Durchschnittsgröße dieser Sectiokinder liegt deutlich unter den Durchschnittswerten für Neugeborene in Deutschland:

Tab.5:

Durchschnittsgröße und Durchschnittsgewicht der nachuntersuchten Sectiokinder im Vergleich zu den von BICKENBACH angegebenen Durchschnittswerte beim Neugeborenen.

n=305

Durchschnittsgröße unserer Sectiokinder	50,6cm
Durchschnittsgröße d. Neugeborenen allg.	53,2cm
Durchschnittsgewicht unserer Sectiokinder	3210gr.
Durchschnittsgewicht d. Neugeborenen allg.	3400gr.

Der prozentuale Anteil an pathologischen Geburtseinstellungen war erwartungsgemäß bei den Sectiokindern stark erhöht. Gegenüber der Normalverteilung, bei der etwa 3% aller Kinder in Beckenendlage und 0,5% in Querlage zur Welt kommen (HUSS-EIN 1976), ergab sich folgendes Bild:

Tab.6:

Geburtseinstellungen der Sectiokinder.

n=305

Schädellage	230	75,4%
Beckenendlage	58	19,0%
Querlage	17	5,6%

Bei der Altersverteilung der Mütter zeigte sich klar eine Verschiebung zur höheren Altersstufe hin. Als Vergleichswert wurden die Zahlenangaben des Statistischen Bundesamtes aus dem Jahre 1973 für sämtliche Geburten in der Bundesrepublik herangezogen und in Prozent berechnet.

Tab.7:

Alter der Mütter unserer Sectiokinder und vergleichsweise bei allen Geburten 1973 in der B.R.D.

n=305

Alter	Anzahl	Prozent	Prozent (BRD)
unter 30 Jahren	77	25,4%	68,0%
30 - 34 Jahre	142	46,5%	19,9%
35 - 39 Jahre	62	20,3%	9,5%
40 Jahre und älter	24	7,8%	2,6%

Was die Parität anbetrifft, so war die Zahl der Erstgeburten bei den Sectiokindern zweifellos erhöht. Es wurden wiederum die in Prozent umgerechneten Angaben des Statistischen Bundesamtes aus dem Jahre 1973 zum Vergleich herangezogen:

Tab.8:

Verteilung der mütterlichen Parität bei den Sectiokindern sowie bei den Neugeborenen insgesamt in der B.R.D.(1973).
n=305

Para	Zahl d. Mütter	Prozent	Prozent (BRD)
I	169	55,4%	44,8%
II	82	26,9%	32,7%
III	34	11,1%	12,7%
IV	13	4,3%	5,2%
V	3	1,0%	2,3%
VI	3	1,0%	2,3%
IX	1	0,3%	ohne Angabe

Außer den Fällen von muskulärem Schiefhals fanden sich noch folgende kongenitalen orthopädischen Erkrankungen bei unseren Sectiokindern:

Tab.9:

Kongenitale orthopädische Erkrankungen der Sectiokinder
n=1518

Erkrankung	Anzahl	Inzidenz
Hüftgelenksdysplasie	17	1,1%
Klumpfuß	8	5,2%

Die Inzidenzzahlen wurden wiederum bezogen auf 1518 Fragebögen berechnet, da man wohl davon ausgehen kann, daß alle von einer orthopädischen Krankheit betroffenen Familien den Fragebogen auch zurückschickten.

Die Erkrankungshäufigkeit in der Normalbevölkerung beträgt nach SCHLEGEL für die Hüftgelenksdysplasie 2%, für den Klumpfuß nach IDELBERGER etwa 1%. Hüftgelenksdysplasie und Klumpfuß traten also bei den Sectiokindern rund fünfmal häufiger auf, als bei normal geborenen Kindern.

Unter den 17 Kindern mit angeborener Hüftgelenksdysplasie fand sich im Übrigen eine auffällig hohe Zahl pathologischer Geburtslagen. 29% von ihnen wurden in Beckenendlage geboren, 11% in Querlage.

Der Vollständigkeit wegen sollen in Tab. 10 noch die nicht-kongenitalen orthopädischen Erkrankungen zusammengefaßt werden, die bei den 305 in der Klinik nachuntersuchten Kindern auffielen, ohne daraus freilich eine statistische Aussage ableiten zu wollen.

Tab. 10: Nichtkongenitale orthopädische Erkrankungen bei den nachuntersuchten Kindern. n=305

Knickplattfuß	87	Rundrücken	38
Plattfuß	6	Hohlrunder Rücken	9
Spreizfuß	4	Flachrücken	1
Genu valgum	26	Skoliot. Fehlhaltung li-konvex	13
Genu varum	2	Skoliot. Fehlhaltung re-konvex	7

(Außerdem: 1 fixierte Skoliose, 6 Sichelfüße, 1 okul. Schiefhals)

V. DISKUSSION

In der vorliegenden Untersuchung konnte an einem umfangreichen Untersuchungsgut von 1518 Sectiokindern nachgewiesen werden, daß der muskuläre Schiefhals bei Kindern, die durch Kaiserschnitt zur Welt gebracht worden waren, etwa viermal so häufig auftritt wie es durchschnittlich bei Neugeborenen der Fall ist (Tab.2).

Aus dieser Tatsache ergeben sich aber neue Ansatzpunkte für die Diskussion um die Entstehung des Torticollis muscularis. Sprechen schon die in der Literatur häufigen, unsystematischen Einzelbeobachtungen von musk. Schiefhals nach Kaiserschnitt (z.B. SIPPEL 1920, STERN 1924, IMHÄUSER 1952) gegen die von STROMEYER (1838) zuerst vertretene Theorie der geburtstraumatischen Schädigung, so ist die in dieser Arbeit festgestellte vierfache Inzidenz dieser Deformität nach Sectiogeburten ein klares Argument gegen diese Theorie.

Wenn wir von dieser Häufung ausgehen, führt uns die statistische Auswertung verschiedene r Geburtsparameter der Sectiokinder bzw. der an Caput obstipum erkrankten Kinder zu folgenden Überlegungen:

Weder bei den Kindern mit musk. Schiefhals (Tab.3), noch bei den Sectiokindern insgesamt (Tab.5) waren die Geburtsgröße oder das Geburtsgewicht gegenüber dem Durchschnitt

erhöht, sondern im Gegenteil, diese Werte lagen deutlich unter der Norm. Angaben über durchschnittlich kleinere Uteri oder geringere Fruchtwassermengen bei Sectiofrauen konnten in der Literatur nicht gefunden werden.

Das bedeutet aber, daß unsere Sectiokinder sogar mehr Raum im Uterus zur Verfügung hatten, als es dem Durchschnitt entspricht. Damit erscheint aber ein Zusammenhang zwischen intrauteriner Enge und musk. Schiefhals, wie er in der Theorie von der intrauterinen Druckwirkung bzw. Zwangshaltung behauptet wird, als sehr unwahrscheinlich.

Es fand sich eine überdurchschnittliche Häufigkeit von Erstgeburten unter den Sectiokindern (Tab. 8), doch ist es kaum glaubhaft, daß ein so unspezifisch auf den Fetus einwirkender Faktor wie die straffere Uteruswandung bei Erstgebärenden durch Fixierung oder Druck, wie oft behauptet, in utero zur Entwicklung eines Schiefhalses führt.

Die relative Häufigkeit von Beckenendlagen und Querlagen war sowohl bei den Sectiokindern insgesamt (Tab. 6) als auch bei den an musk. Schiefhals erkrankten Kindern im speziellen (Tab. 3) stark erhöht. Ein Großteil dieser abnormen Kindslagen wird aber nach neuerer Ansicht auf eine gesteigerte Beweglichkeit des Kindes in utero zurückgeführt (HUSSLIN 1976), sei es, daß das Kind eine relativ geringe Geburtsgröße bzw. Geburtsgewicht aufweist, wie es ja im übrigen für das Kollektiv dieser Untersuchung nachgewiesen ist (s. o.), sei es,

daß Hydramnion, schlaffe Bauchdecken, übermäßige Dehnbarkeit des Halteapparates oder der Uteruswandung dem Feten größere Beweglichkeit geben, was mit dem überdurchschnittlich hohen Alter der Mütter bei dieser Untersuchung in Einklang steht (Tab.7).

Die Häufigkeit von Beckenendlagen und Querlagen kann also als ein Indikator für vermehrte Raumbefreiheit des Feten im Uterus angesehen werden und spricht somit gegen eine intrauterine Zwangshaltung.

Die große Anzahl von Beckenendlagen und Querlagen bei Kindern mit musk.Schiefhals (50%-75%) ist in der Literatur freilich unbestritten. Dies dürfte aber weder auf das erhöhte Risiko eines Geburtstraumas bei pathologischen Kindslagen zurückzuführen sein noch auf eine fälschlicherweise angenommene intrauterine Enge (s.o.).

Vielmehr ist die abnorme Geburtslage als Folge des primär beim Fetus angelegten musk.Schiefhalses zu betrachten. Durch die Lateralflexion des Kopfes kann dieser nicht, wie normalerweise, vom knöchernen Becken der Mutter gewissermaßen "eingefangen" werden (MARTIUS). Durch diese Unmöglichkeit der Einstellung des kindlichen Kopfes in den Beckeneingang der Mutter ergibt sich so fast automatisch die Lageanomalie, die also sekundär entsteht (IDELBERGER 1975).

Daß kindliche Deformitäten zu Beckenendlagen bzw. Querlagen führen können ist im übrigen bekannt (HUSSLER) und unter anderem auch für die angeborene Hüftdysplasie nachgewiesen. So wurden nach ISIGKEIT (1928) unter 1785 Kindern mit dieser Erkrankung 10,2% in Beckenendlage und 1,9% in Querlage geboren.

Die Befunde bei unseren Sektiokindern bestätigen diese Beobachtung. Die angeborene Hüftdysplasie trat bei Ihnen um das Fünffache gehäuft auf (Tab. 9), in 29% der Fälle handelte es sich um eine Beckenendlage, in 11% um eine Querlage.

Auch aus der Literatur ergeben sich vielerlei Hinweise, die gegen die Theorie von der intrauterinen Druckwirkung bzw. Zwangshaltung und erst recht gegen ein Geburtstrauma sprechen, die endogene Entstehung des musk. Schiefhalses durch Erbfaktoren aber wahrscheinlich machen:

Die bindegewebigen Umwandlungen im Musc. sternocleidomastoideus entwickeln sich oft über Monate bis Jahre und sogar Jahrzehnte, also sehr lange Zeiträume. Darauf wird in der Literatur wiederholt hingewiesen (KROGIUS 1924, KASTENDIECK 1952, IMHÄUSER 1952, STEINBRÜCK 1976). Dies spricht aber gegen eine ischämische Muskelschädigung, bei der sich der reparative Bindegewebersatz innerhalb kürzester Zeit abspielt (KROGIUS), und für ein endogenes Geschehen.

Aus den Untersuchungen von HULBERT (1950) geht im übrigen hervor, daß sich der histologische Befund beim muskulären Schiefhals von dem einer ischämischen Muskelkontraktur nach Volkmann stark unterscheidet, und nach den elektromyographischen und histologischen Untersuchungen von TÖNNIS (1964) handelt es sich um eine primäre Wucherung des interstitiellen Bindegewebes, für die eine endogene Genese am wahrscheinlichsten erscheint.

Gegen die Theorie einer intrauterinen Druckwirkung durch Fruchtwassermangel oder Uterusanomalien ist einzuwenden, daß erstens auch eine direkte Erbllichkeit vom Vater auf den Sohn nachgewiesen ist (ISIGKEIT 1931) und zweitens, daß sich in "Torticollisfamilien" keine überdurchschnittliche Anhäufung pathologischer Kindslagen oder Geburten unter den Geschwistern feststellen läßt (KONRAD 1924, ISIGKEIT 1931).

Bezüglich der Theorie von der intrauterinen Zwangshaltung muß darauf hingewiesen werden, daß sich schließlich jeder Fetus intrauterin in einer Art Zwangshaltung befindet, ohne daß die solcherart verkürzten Muskeln (z.B. Arm- oder Beinmuskulatur) deshalb bindegewebig entarten würden. Daß dies nur isoliert an einem Muskel geschieht, spricht doch für einen Anlagefaktor.

In diesem Zusammenhang ist auch interessant, daß Fälle in der Literatur beschrieben sind, bei denen der Schiefhals

durch die Kontraktur eines anderen Halsmuskels bedingt war, wobei sich dasselbe histologische Bild zeigte wie in einem verkürzten *Musc. sternocleidomastoideus*. Diese streng isolierten Veränderungen in einzelnen Muskeln, so z.B. dem *Musculus sternothyreoideus* (EBERHARDT 1966) oder dem *Musc. scalenus anterior* (KOULALIS 1969) sind wohl nur auf dem Boden einer pathologischen Anlage erklärbar, denn wie sollten sie sonst zustandekommen?

Desweiteren wurden wiederholt Fälle von "doppelseitigem Schiefhals" beschrieben, d.h., beide *Musculi sternocleidomastoidei* waren verkürzt (CHIARI 1953, ZOBEL 1962, DAHMEN 1967). Die verschiedenen Möglichkeiten einer Lageanomalie führen sich hier selbst ad absurdum.

Die interessante Beobachtung von KROGIUS (1924), daß die bindegewebige Umwandlung des *Musc. sternocleidomastoideus* mit der anlagebedingten Umwandlung der *Musculi interossei* bei den Huftieren histologisch quasi identisch ist, deutet ebenfalls auf anlagemäßige Potenzen beim musk. Schiefhals hin.

Gegen eine geburts-traumatische Entstehung des musk. Schiefhalses sprechen vor allem drei Dinge: erstens führt eine Muskelläsion nicht zu einer Verkürzung, sondern im Gegenteil zur Verlängerung eines Muskels (MAYDL 1882), wie HELLER (1898) und andere auch experimentell bewiesen haben.

Zweitens konnten SIPPEL (1920), STENZLER (1921), ROSSI (1929), sowie CHANDLER und ALTENBERG (1944) musk. Schiefhalse schon intrauterin mittels Röntgenaufnahmen zur Darstellung bringen.

Drittens ist die Erbllichkeit wiederholt nachgewiesen worden: ISIGKEIT (1931), STAPFER (1936), KRAGENBRUCHL und JASARGIL (1965), KAIMAR und PAPP (1973). Auch in der vorliegenden Untersuchung war ja ein geradezu klassischer Fall von Vererbung zu verzeichnen (Tab.3).

ISIGKEIT (1931) hat vor allem durch seine Zwillingsuntersuchungen bewiesen, daß der Erbfaktor die entscheidende Ursache in der Ätiologie des muskulären Schiefhalses ist. Während bei eineiigen Zwillingen eine Konkordanz von 80% zu verzeichnen war, wiesen die zweieiigen Zwillinge lediglich in 9% Konkordanz auf.

Was den Vererbungsmodus anbelangt, so dürfte es sich nach den heutigen Erkenntnissen der Humangenetik laut BECKER (1964) um ein additives multifaktorielles Vererbungsmodell mit Schwellenwerteffekt handeln, wie es VOGEL (1961) beschrieben hat.

Hierbei findet sich kein einfacher Erbgang, sondern erst wenn durch das Zusammenspiel zahlreicher Gene schließlich eine gewisse Toleranzschwelle überschritten ist, kommt es zur Manifestation der Erkrankung. Die Höhe dieser Toleranzschwelle kann durch exogene Faktoren innerhalb einer bestimmten Breite beeinflusst werden.

In diesem Sinne könnten die mechanistischen Theorien zur Entstehung des muskulären Schiefhalses bei der Penetranz der in den Genen verankerten Anlage durchaus eine Rolle spielen, als der primäre ätiologische Faktor sind sie aus heutiger Sicht aber stark in Zweifel zu ziehen.

Zusammenfassend läßt sich feststellen:

Ein Geburtstrauma als Ursache des muskulären Schiefhalses anzusehen erscheint nicht gerechtfertigt.

Die Argumente gegen die intrauterine Zwangshaltung und Druckschädigung als Ursache sind schwerwiegend.

Anhand eigener Untersuchungen und anhand der Literatur (ISIGKEIT, BECKER usw.) kann durch die Vererbungslehre die Ätiologie des musk. Schiefhalses befriedigend erklärt werden.

VI. ZUSAMMENFASSUNG

Die Ätiologie des Torticollis muscularis ist nach wie vor ungeklärt. Vor allem die geburts-traumatische Theorie, die intrauterine Druck- und Zwangshaltungstheorie sowie die Vererbungstheorie stehen sich heute gegenüber.

Die vorliegende Arbeit beschäftigt sich mit dem Auftreten von muskulärem Schiefhals bei sectiogebohrenen Kindern und untersucht, welche Konsequenzen sich in diesem Zusammenhang für die Ätiologiediskussion ergeben.

Der eigentlichen Untersuchung und ihren Ergebnissen vorausgestellt wurde je ein Kapitel über Anatomie und Physiologie des Musculus sternocleidomastoideus, Pathologie und Therapie beim musk. Schiefhals sowie ein Überblick über die verschiedenen Theorien zur Ätiologie des Torticollis muscularis.

Es konnten 1518 Fragebögen an Familien verschickt werden, deren Kinder an der Universitätsfrauenklinik durch Kaiserschnitt entbunden worden waren. 305 Kinder wurden in der Orthopädischen Klinik nachuntersucht, wobei es sich insbesondere um jene Kinder handelte, die laut Fragebogen eine orthopädische Erkrankung aufwiesen.

Es zeigte sich, daß bei den Sectiokindern rund viermal häufiger ein muskulärer Schiefhals auftrat, als es der durchschnittlichen Inzidenz beim Neugeborenen entspricht.

Von dieser Tatsache ausgehend wurden die wichtigsten aus der Literatur bekannten ätiologischen Theorien der Schiefhalsentstehung diskutiert, und zwar speziell anhand der Durchschnittswerte verschiedener Geburtsparameter bei den Sectiokindern.

Bei der Auswertung von Geburtsgewicht, Geburtsgröße, Geburtseinstellung und Alter sowie Parität der Mütter ergaben sich Argumente, die gegen eine Entstehung des musk. Schiefhalses durch intrauterine Druckwirkung oder Zwangshaltung sprechen. Was die geburtstraumatische Theorie anbelangt, so ist das Auftreten von muskulärem Schiefhals nach Kaiserschnitt ja schon per se ein Argument gegen diese Theorie.

Andererseits fand sich auch in der vorliegenden Untersuchung ein geradezu klassischer Fall von Vererbung: die Mutter hatte einen muskulären Schiefhals, der Vater eine angeborene Hüftluxation, bei der Tochter waren beide Erkrankungen manifest.

Nicht zuletzt aufgrund der Literaturstudien, wobei hier nur die wegweisende Arbeit von ISIGKEIT erwähnt werden soll, steht am Ende dieser Arbeit schließlich die Schlußfolgerung, daß der eigentlich ätiologische Faktor für die Schiefhalsentstehung wahrscheinlich in einer erblichen Anlage zu suchen ist, was nicht ausschließt, daß etwa intrauterine Druckwirkung oder Zwangshaltung im pathomechanischen Sinne die Ausprägung der Deformität beeinflussen könnten.

- Dahmen, G. Über den sogenannten "doppelseitigen Schiefhals".
Z. Orthop. 102, 457 (1967).
- Döring, K. Physiologie der Schwangerschaft und des Fetus.
In: Klinik der Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Bd. 3, S. 40, Verlag Urban-Schwarzenberg, München-Berlin (1977).
- Eberhardt, H. Subthyreoidale Halskontraktur-eine seltene Sonderform des musk. Schiefhalses.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 60, 310 (1966).
- Erlacher, Ph. Lehrbuch der praktischen Orthopädie.
Verlag W. Maudrich, Wien (1955).
- Exner, G. Der muskuläre Schiefhals.
In: Handbuch der Orthopädie, Bd. 2, S. 99
Verlag Georg Thieme, Stuttgart (1958).
- Fischer, zit. nach Bauer, A. (1913).
- Golding-Bird, C. H. Torticollis congenital.
Z. Orthop. 1, 469 (1892).
- Heller, M. Experimenteller Beitrag zur Ätiologie des angeborenen musk. Schiefhalses.
Dtsch. Z. Chir. 49, 204 (1898).

- Herrmann, M. Caput obstipum aus einem merovingerzeitlichen Körpergrab von Viernheim, Kreis Bergstraße.
Zahnärztl. Welt u. Ref. 68, 709 (1967).
- Hulbert, K.F. Congenital torticollis
J. Bone Jt. Surg. 32-B, 50 (1950).
- Husslein, H. Die regelwidrige Geburt.
In: Klinik der Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Bd. 2, S. 30, Verlag Urban - Schwarzenberg, München-Berlin (1976).
- Idelberger, K. Lehrbuch der Orthopädie.
Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1975).
- Imhäuser, G. Zur Ätiologie und Pathogenese des musk. Schiefhalses.
Z. Orthop. 82, 254 (1952).
- Isigkeit, E. Die angeborene Hüftverrenkung.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 26, 659 (1928).
Der angeborene Schiefhals.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 30, 459 (1931).
- Jaeger, K.F. zit. nach Kader, B. (1896).

- Joachimsthal, G. Der Schiefhals
In: Handbuch der orthopädischen Chirurgie,
Bd. 1, Abt. 2, 1. Hälfte, S. 423, Jena (1905).
- Keder, B. Das Caput obstipum musculare.
Beitr. klin. Chir. 17, 207 (1896).
Beitr. klin. Chir. 18, 173 (1897).
- Kalmár, L. Zur Ätiologie des muskulären Schiefhalses.
Papp, L. Beitr. Orthop. 20, 315 (1973).
- Kastendieck, H. Der muskuläre Schiefhals beim Neugeborenen.
Verlag Georg Thieme, Leipzig (1952).
- Kemf, F. Über Ursache und Behandlung des caput
obstipum musculare.
Dtsch. Z. Chir. 73, 351 (1904).
- Konrad, E. Zur Frage der Vererbung des muskulären
Schiefhalses.
Bruns' Beitr. 132, 628 (1924).
- Koulalis, G. Bedeutung des Musculus scalenus anterior
für die Entstehung des Schiefhalses.
Z. Orthop. 105, 69 (1969).
- Kragenbrüchl, H. zit. nach Kalmár, L. und Papp, L. (1973).
Jasargil, M. G.

- Krogius, A. Zur Pathogenese des musk. Schiefhalses.
Acta chir. Scand. 56, 407 (1924).
- Küstner, O. Die forensische Bedeutung des Hämatoms
des Sternocleidomastoideus am neugebo-
renen Kinde.
Zentralbl. f. Gyn. 10, 129 (1886).
- Lange, M. Der angeborene Schiefhals.
In: Lehrbuch der Orthopädie, Bd. 1, S. 398,
Enke Verlag, Stuttgart (1971).
- Martius, zit. nach Idelberger, K. (1975).
- Mau, C. Diskussionsbeitrag zum 23. Kongreß, Prag.
Verh. dtsh. orthop. Ges. 23. Kongreß,
Prag (1928), S. 181.
- Maydl, K. Subkutane Muskel- und Sehnenzerreißenngen
Dtsch. Z. Chir. 17, 306 (1882).
- Mikulicz, J. Über die Exstirpation des Kopfnickers
beim muskulären Schiefhals, nebst Bemerkungen zur Pathologie dieses Leidens.
Zbl. f. Chir. 22, 1 (1895).
- Minnius, I. zit. nach Bauer, A. (1913).

- Münzenberg, K.J. Röntgenographische Untersuchungen der
Gattow, G. Dupuytren'schen Kontraktur und des musk.
 Schiefhalses.
 Arch. Orthop. Unfall-Chir. 55, 139 (1963).
- Nagura, Sh. Zur Ätiologie des angeborenen Schiefhalses.
 Zbl. Chir. 81, 593 (1956).
- Nove-Josserand, Pathogénie du torticollis congénital.
Viannay, Ch. Théorie ischaémique.
 Rev. orthop. 5, 397 (1906).
- Petersen, F. Caput obstipum (Zur Ätiologie und Be-
 handlung).
 Arch. Klin. Chir. 30, 781 (1884)
 Über den angeborenen muskulären Schiefhals.
 Z. Orthop. 1, 86 (1892).
- Rossi, D. zit. nach Hohmann, G. (1929)
- Schlegel, K.F. Die angeborene Hüftluxation.
 In: Handbuch der Orthopädie, Bd. 4, Teil 1,
 S. 69, Verlag Georg Thieme, Stuttgart (1961).
- Schloßmann, H. Die Entstehung des angeborenen muskulären
 Schiefhalses.
 Bruns' Beitr. 71, 209 (1910).

- Schubert, A. Die Ursachen der angeborenen Schiefhals-
erkrankung
Dtsch. Z. Chir. 167, 32 (1921).
- Sippel, P. Der angeborene muskuläre Schiefhals
Dtsch. Z. Chir. 155, 1 (1920)
- Spiess, H. Versuch einer lokalen Steroidbehandlung
Weiss, J.W. des muskulären Schiefhalses.
Dtsch. med. Wschr. 90, 1573 (1965).
- Stapler, zit. nach Kalmár, L. und Papp, L. (1973).
- Herausgeber: Statistisches Jahrbuch 1975 für die Bundes-
Statistisches Bundesamt republik Deutschland. S.72, Tabelle 4.6 u.
S.73, Tabelle 4.8 ,Verlag W.Kohlhammer(1977)
- Steinbrück, K. Ätiologie und genetische Faktoren bei
et. al. muskulärem Schiefhals.
Orthop. Praxis 12, 863 (1976).
- Stenzler, W. Zur Kasuistik des Schiefhalses.
Zbl. Gynäk. 45, 1635 (1921).
- Stern, A. Zur Ätiologie des angeborenen Schiefhalses,
Mschr. Geburtsh. 65, 179 (1924).

- Stromeyer, G.L. Beiträge zur operativen Orthopädie.
Hannover (1838). S. 128.
- Tönnis, D. Elektromyographische und histologische
Untersuchungen zur Frage der Entstehung
des muskulären Schiefhalses.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 56, 435 (1964).
- Tulp, N. zit. nach Bauer, A. (1913).
- Valentin, B. Geschichte der Orthopädie.
Verlag Georg Thieme, Stuttgart (1961).
- Verschuer, zit. nach Becker, P.E. (1964).
- Voelcker, F. Das Caput obstipum - eine intrauterine
Belastungsdeformität.
Bruns' Beitr. 33, 1 (1902).
- Vogel, F. Lehrbuch der allgemeinen Humangenetik.
S. 148, Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-
New York (1961).
- Waldeyer, A. Anatomie des Menschen.
Bd. 2, S. 67, Verlag Walter de Gruyter,
Berlin (1973).
- Warnekros, zit. nach Isigkeit, E. (1931).

- Witzel,O. Über die Entstehung des sogenannten angeborenen muskulären Schiefhalses.
Arch. f. Gynäk. 41, 124 (1891).
- Witzel,O. Beitrag zur Kenntnis der sekundären Veränderungen beim muskulären Schiefhals.
Dtsch. Z. Chir. 18, 534 (1883).
- Zobel,K. Doppelseitiger Schiefhals.
Z. Orthop. 25, 357 (1962).

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor
Dr. med. J. Krämer, Oberarzt an der Orthopä-
dischen Klinik der Universität Düsseldorf,
für die Überlassung des Dissertationsthemas
recht herzlich danken.

Herrn Dr. med. H. Laternus, Wissenschaftlicher
Assistent an der Orthopädischen Klinik, danke
ich für die Unterstützung und Beratung bei der
Durchführung der Arbeit.

Lebenslauf

Am 3. August 1952 wurde ich als dritter Sohn des Wirtschaftsjournalisten Dr. Walter Bökel und seiner Ehefrau Hedwig, geb. Daiber, in Bonn/Rhein geboren.

Von 1959 an, die Familie war inzwischen nach Süddeutschland umgezogen, besuchte ich die Grundschule in Eislingen/Fils. Von 1963 - 1971 war ich Schüler am Freihof-Gymnasium Göppingen.

Nach dem Abitur studierte ich ein Semester Physik und Chemie an der Universität München. 1972 wechselte ich zum Medizinstudium an die Universität Düsseldorf. Dort 1973 Vorphysikum, 1974 Physikum, 1976 erster Teil der ärztlichen Prüfung, 1978 zweiter Teil der ärztlichen Prüfung. Zur Zeit arbeite ich als "Student im Praktischen Jahr" an den Universitätskliniken Düsseldorf.

